Aus der Neurologischen Universitätsklinik Hamburg-Eppendorf
Direktor: Professor Dr. H. Pette

Progressive Bulbärparalyse beim Kind

DISSERTATION
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät
der Hansischen Universität Hamburg

vorgelegt von

KONRAD GLOWA
aus Beuthen, O/S.

1939

Berichterstatter: Prof. Dr. P e t t e

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Hansischen Universität Hamburg

Dissertationsdruck: A. Preilipper, Hamburg 11, Admiralitätstraße 16

MEINEM BRUDER EBERHARD IN DANKBARKEIT
GEWIDMET!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548128_0001

Der von Wachsmuth für eine langsam fortschreitende Degeneration der motorischen Kernregion der Medulla oblongata geschaffene Name der progressiven Bulbärparalyse — der alte Name für die Medulla oblongata lautete Bulbus rachiticus — fällt unter den Begriff der chronisch progressiven nuklearen Amyotrophien. Sind also die Zentren der Ernährung degeneriert, bei den spinalen Formen die Ganglienzellen der Vorderhörner, bei der bulbären Form die motorischen Kerne der Medulla oblongata, und ist damit die Verbindung zum Erfolgsorgan unterbrochen, so tritt neben der Muskellähmung die für die nuklearen Amytrophien charakteristische Muskelatrophie ein. Eine häufige Begleiterscheinung der degenerativen Atrophien ist dabei das sogenannte fibrilläre Zucken. Hinzu kommt als viertes, sehr wichtiges diagnostisches Moment das veränderte Verhalten von Nerv und Muskel gegenüber fließendem und unterbrochenem elektrischen Strom.

Für die chronisch progressiven nuklearen Amyotrophien hat Marburg folgende Einteilung getroffen:

I. Amyotrophia nuclearis progressiva

1. Spinale Formen

A. Spinale Muskelatrophie (atrophia muscularis spinalis progressiva)
Bei dieser sind nach der Lokalisation zu unterscheiden:

a) Aran-Duchennes Form (distaler Prozeß)

b) Vulpian-Bernhardsche Form (proximaler Prozeß).

Ein gleiches wie für die obere gilt für die untere Extremität.

B. Infantile, hereditäre, familiäre spinale Muskelatrophie. Werdnig-Hoffmannsche Form.

2. Bulbäre oder bulbopontine Form (chronisch progressive Bulbärparalyse)

3. Mesenzephale Form (chronisch progressive Ophthalmoplegie).

II. Amyotrophische Lateralsklerose

Die von Marburg gegebene Erklärung, „wir verstehen demnach unter einer primären spinalen progressiven Nuklearatrophie eine chronisch progressive Muskelatrophie ohne jedes Strangsymptom und ohne jede Sensibilitätsstörung, die anatomisch einem rein degenerativen Prozeß in den Vorderhornzellen entspricht, der über diese Zellen nicht hinausgeht", schließt die letzte Form an sich aus. Da aber eine amyotrophische Lateralsklerose mit Bulbärsymptomen beginnt oder aber nach deutlicher Entwicklung der amyotrophen Lateralsklerose Bulbärsymptome hinzutreten, ist diese Form nicht von den chronisch nuklearen progressiven Amyotrophien zu trennen.

Der Typ „Aran-Duchenne" der primären spinalen progressiven

Nuklearatrophie ist also klinisch durch die Muskelatrophie charakterisiert. Die Muskeln werden dünner, nehmen in ihrem Volumen ab, ihr Tonus schwindet, sie werden welk und weich. Neben dem Schwund der Muskulatur tritt auch ein solcher des subkutanen Fettgewebes ein, so daß die Haut glatt und später faltig erscheint. Besonders auffallend sind bei diesem Typ die fibrillären Zuckungen, die durch jeden mechanischen oder thermischen Reiz ausgelöst werden können, oft sogar schon durch Streichen des Muskels mit der Hand, oder durch Ablegen der Kleidung und der damit verbundenen Abkühlung der betreffenden Muskelpartie. Vom Kältezittern läßt sich das fibrilläre deutlich unterscheiden. Beim ersteren tritt es mehr generell, beim letzteren dagegen mehr partiell, die einzelnen affizierten Muskeln betreffend auf. Ein weiteres Charakteristikum ist die Lokalisation der Atrophie. Zumeist beginnt der Prozeß in der rechten Hand, und zwar atrophieren zuerst Thenar und Interosseus primus in folgender Reihenfolge: Opponens pollicis, flexor brevis, adduktor, interosseus. Der Anfang der Erkrankung manifestiert sich dadurch, daß der Daumen nicht an die übrigen Finger herangebracht werden kann, wie es beim Schreiben, Zugreifen usw. notwendig ist. Dabei wird der Daumen in überextendierter abduzierter Stellung gehalten, die von Duchenne als „Main de linge" (Affenhand) bezeichnet wurde. Weiter schwinden Interossei und Antithenar, die Hand wird flach. An der Dorsalseite entstehen Vertiefungen zwischen den Metacarpales. Dazu atrophieren auch die Lumbricales. Die Funktion der Interossei besteht in Ab- und Adduktion der Finger, Beugung der Basalphalanx bei gleichzeitiger Streckung der zweiten und dritten Phalanx. Ihre Atrophie hat Verlust des Vermögens, etwas zwischen den Fingern zu halten, zur Folge. Schließlich kommt es durch Wirkung der Antagonisten flexor und extensor digitorum communis- zur Hyperextension der ersten, zur Flexion der zweiten und dritten Phalanx, so daß Duchennes „Main en griffe" (Krallenhand) resultiert. Dann werden die Vorderarmmuskeln ergriffen und weiter die Oberarmmuskulatur oder nach Überspringen derselben die Muskeln des Schultergürtels. Anschließend folgen die Muskeln des Stammes, des Abdomens, und den Beschluß bildet die Muskulatur der unteren Extremität. Auch hier werden zuerst die Beuger befallen und danach die übrige Muskulatur. Oft jedoch wird das Leiden durch Affektion der Intercostales und des Zwerchfelles schon vorher beendet.

Grundsätzlich unterscheidet sich der Typ Aran-Duchenne von der Form Vulpian-Bernhard nur durch den Lokalisationsbeginn am Schultergürtel. Er wird deswegen auch als die scapulo-humerale Form bezeichnet. Dann greift der Prozeß auf die Hand über. In seltenen Fällen beginnt er auch bei der Muskulatur des Stammes oder an den unteren Extremitäten. Ein Charakteristikum dieser Atrophie ist das symmetrische, bilaterale Ergriffensein der Muskeln. Nach Duchenne sind die homologen Muskeln meist gleichzeitig, jedenfalls aber vor dem Weiterschreiten des Prozesses auf andere Muskeln, ergriffen. Die Affektion erfolgt oft sprungweise. Die im Gefolge der Atrophie auftretende Parese ist der Atrophie proportional. Es kommt nie vor, daß eine Parese oder Paralyse der Atrophie vorangeht. Diese schreitet sehr langsam vorwärts und kann sich über Jahre hin erstrecken. Schließlich wäre noch das Verhalten gegenüber elektrischen Strömen zu erwähnen. Von der einfachen Herabsetzung der

elektrischen Erregbarkeit für beide Stromqualitäten über die partielle bis zur kompletten Entartungsreaktion sind alle diese drei Formen zu finden. Sensibilitätsstörungen wurden ganz selten beobachtet, öfter aber trophische und vasomotorische in Form von Bläschenbildung, Urticaria, Schweißen und Zyanose. Psychische Störungen wurden gleichfalls nicht beobachtet.

Ganz anders dagegen ist der Typ Werdnig-Hoffmann. Schon der Beginn in der frühesten Kindheit ist charakteristisch. Am häufigsten ist der sechste Lebensmonat ergriffen. Es sind aber auch Fälle zur Beobachtung gekommen, die schon am 14. Lebenstage begannen. Andererseits aber auch solche, die um das sechste Lebensjahr anfingen. Als spätester Termin ist das elfte Lebensjahr angegeben. Zum Unterschied von den vorher geschilderten Formen ist bei der von Werdnig-Hoffmann die Atrophie gewöhnlich nicht leicht zu erkennen, da sie durch eine Adipositas überdeckt ist. Außerdem fehlen bei dieser Form die fibrillären Zuckungen. Was die Lokalisation der Atrophie anlangt, so sind häufig primär die unteren Extremitäten ergriffen. Gewöhnlich ist zuerst die Oberschenkelmuskulatur befallen, und zwar symmetrisch. Es folgen Becken-, Rücken- und Schultermuskulatur. Die Parese ist eine schlaffe. Gelegentlich tritt eine Versteifung in den Gelenken, eine Art Kontraktur, auf, die durch Schrumpfungsprozesse in den Muskeln bedingt ist. Daraus können Henkelstellung der Arme, Spitzfuß und Hockstellung resultieren.

Auffallend ist hier die Strenge der Symmetrie, das Übergreifen des Prozesses immer nur auf benachbarte Muskeln, ist also weniger sprunghaft, und befällt die proximalen Abschnitte mehr als die distalen. Was die Entwicklung der Atrophie anlangt, so dauern die akuten Fälle nur einige Monate. Es sind aber auch chronische Fälle von einer Dauer bis zu zehn Jahren beobachtet. Die elektrische Reaktion ist ebenfalls charakteristisch, doch sind hier keine wesentlichen Unterschiede gegenüber der vorher genannten Form zu erkennen.

Auch bei der bulbopontinen Form ist das Charakteristikum die Muskelatrophie. Da hier aber Muskeln betroffen sind, deren Ausfall schwerer ins Gewicht fällt als ein Ausfall von Muskeln bei den spinalen Formen, deren geringste Schädigung sofort klinisch Äußerungen zeigt, so ist es erklärlich, daß noch vor Sichtbarwerden der Atrophien klinische Erscheinungen beobachtet werden. Schon subjektiv verrät sich das Ergriffensein der Zunge. Sie wird schwerer, ermüdet leichter und schließlich vermag man auch objektiv eine Schädigung der Sprache herauszuhören. Insbesondere gilt das für das Aussprechen des R. Dann wird weiter die Aussprache des Ch und des I unmöglich. Nach Kußmaul folgen dann S, L, G und T, später D und N. Kommt es dann zur Atrophie der Lippen, die einen festen Lippenschluß unmöglich macht, so werden P, F und später B, M und W schlecht ausgesprochen. Schon vorher hat die Aussprache von U und O wie Ü und Ö und ebenso E gelitten. Als letztes „stirbt" das A. Wenn die Gaumensegellähmung eintritt, wird die Sprache näselnd und unartikuliert. Es tritt eine Dysarthrie ein, die vom unverständlichen Lallen über die Anarthrie zur Alalie fortschreitet. Aber nicht nur beim Sprechakt, sondern auch beim Schlingen machen diese Atrophien große Beschwerden. Die Speisen fallen zum Teil aus dem Munde, können

schwer zum Schlund gebracht werden, so daß mechanische Hilfsmittel, Nachhelfen mit der Hand, Zurücklegen des Kopfes usw. eingreifen müssen. Flüssigkeiten gehen durch die Nase zurück oder gelangen infolge mangelhaften Verschlusses des Kehlkopfes in diesen und rufen Husten und Erstickungsanfälle hervor. Eine weitere klinische Auffälligkeit bieten Puls und Respiration. Abgesehen von dem durch Schleim und Speisen bewirkten Husten und Dyspnoen findet sich eine nuklear bedingte, jedoch meist erst im vorgerückten Stadium auftretende dauernde Dyspnoe. Insbesondere gefährlich erscheinen die Anfälle von Dyspnoe, die nicht gerade erst sub finem vitae eintreten müssen, sondern, wie schon Duchenne hervorhebt, auch in früheren Stadien Ursache des Todes sein können. Diese Anfälle von Dyspnoe sind begleitet von einer Tachykardie von 120 bis 150 Pulsschlägen. Sub finem wird die Tachykardie stationär. Dabei ist der Puls klein, gelegentlich arhythmisch. Diesen Ausfallserscheinungen läuft die Atrophie der Muskulatur parallel. Die Zunge verliert ihre Beweglichkeit nach vor und nach den Seiten, sie wird runzlig, kleiner und sieht aus, wie von vielen Narben besetzt. Die Lippen, die nicht mehr gespitzt werden können, deren Schluß so gering ist, daß kontinuierlich Speichel abfließt — ob der Speichelfluß auf den Ausfall eines bestimmten Zentrums zurückzuführen ist, oder nur eine Folge der atrophischen Paresen ist, ist unentschieden — werden dünn. Das Gaumensegel hängt herab und ist beim Phonieren nicht mehr ansprechbar. Wenn dazu noch die Kaumuskelatrophie kommt, die nicht nur die seitlichen Mahlbewegungen hemmt, sondern im vorgeschrittenen Stadium zum völligen Schwund der Mm. masseter et temporalis führt, dann hängt der Unterkiefer herab, und der Mund kann nicht geschlossen werden. Es resultiert nach Trousseau ein Gesicht, das in seinem unteren Teil den Masken antiker Schauspieler gleicht. Die sonstigen Erscheinungen der Atrophie gleichen denen der spinalen Formen, fibrilläre Zuckungen, besonders schön an der Zunge zu sehen, Reflexverlust (Masseter-, Temporalis-, Gaumen- und Würgreflex) und meist eine partielle Entartungsreaktion, ferner Fehlen objektiver Sensibilitätsstörungen, Intaktheit der inneren Organe, die bei beiden Formen gleich ist. Gelegentlich kommt es auch zur Artophie der am Zungenbein inserierenden Muskeln, auch ist das obere Fazialisgebiet befallen. Seltener dagegen sind Augenmuskellähmungen. Kombinationen des Leidens mit Tabes, amyotrophischer Lateralsklerose, spinaler Muskelatrophie sind in der Literatur oft beschrieben.

Die ponto-mesenzephale Form oder chronisch progressive primäre nukleare Ophthalmoplegie ist die seltenste Form der Amyotrophie. Obwohl eine Anzahl von klinischen Fällen beobachtet ist, waren diese Fälle, wie Cassierer und Siemerling nachweisen konnten, anatomisch stets vergesellschaftet mit einer amyotrophischen Lateralsklerose oder einer Neurolues. In den von McMullen und Hines geschilderten Fällen beginnt der Prozeß im achten Lebensjahr mit einer Ptosis links, die vorübergeht, im neunten Lebensjahr wiederkehrt und bestehen bleibt. Dazu gesellt sich dann eine solche rechts, bis im elften Jahr eine bilaterale Ptosis und Unbeweglichkeit der Augen resultiert. Der zweite Fall beginnt im 14. Lebensjahr. Der Beginn der fast ausschließlich die äußeren Augen-

muskeln befallenden Atrophien markiert sich oft durch Schwäche, die auf Ruhe wieder schwindet. Die Parese ist morgens geringer als abends, nach Aufregungen stärker. Doppeltsehen ist nicht häufig. Ferner kann sich — und darin sind alle Autoren gleicher Meinung — ein Muskel erholen, während ein anderer paretisch wird. Diese Erholung kann unter Umständen länger anhalten. Ferner werden die inneren Augenmuskeln nicht befallen, Lichtstarre der Pupillen ist nicht beobachtet. Welche Muskeln primär ergriffen werden, ist verschieden. Mitunter ist es der Levator palpebrae, der aber auch erst gegen Ende des Leidens erkranken kann. Erscheinungen von seiten anderer Organe sind auch hier, wie bei den anderen Amyotrophien, nicht beobachtet. Bei Kindern wie bei Erwachsenen hat man ein Übergreifen des Prozesses auf benachbarte Gebiete, bzw. das Rückenmark beobachtet.

Die amyotrophische Lateralsklerose, eine Kombination von spinaler, bulbärer nuclearer Amyotrophie mit Pyramidendegeneration muß sich klinisch also einerseits durch eine Muskelatrophie, andererseits durch Pyramidenzeichen, Spastik und Reflexsteigerung, manifestieren. Sie beginnt meistens nach einleitenden Ermüdungs- und Schwächegefühlen mit einer allmählichen progressiven Muskelatrophie in beiden Händen mit fibrillären Zuckungen, bald dehnt sich der Prozeß zuerst auf den Unterarm, danach auf den Oberarm aus, bei Steigerung der Sehnenreflexe, besonders des Trizeps. Dazu gesellt sich in der Regel erst später eine spastische Paraparese der unteren Extremitäten mit gesteigerten Sehnenreflexen und Muskelatrophien mit fibrillären Zuckungen. Zuletzt treten die bei der bulbopontinen Form geschilderten bulbären Symptome auf. Von diesem Verlauf gibt es natürlich Abweichungen, derart, daß der Prozeß in den unteren Extremitäten oder von Anfang an mit bulbären Symptomen beginnt. Dabei können zuerst spastische Erscheinungen und später Myatrophien oder Muskelatrophien mit nur angedeuteten Spasmen auftreten. Das Ende ist in jedem Fall bulbär. Die Sensibilität ist, abgesehen von leichten Parästhesien, intakt. Kommen Sensibilitätsstörungen vor, so sind sie immer Ausdruck für eine Affektion des sensiblen Systems. Was den psychischen Zustand anlangt, so sind die Meinungen sehr geteilt. Während Schäffer behauptet, daß die Psyche bis zuletzt normal bleibt, außer einer geringen, nicht ins Gewicht fallenden Gereiztheit, erklärt Probst, daß er keinen Fall beobachtet hätte, in dem die Psyche vollkommen intakt geblieben wäre. Einzelne Autoren sprechen von emotioneller Übererregbarkeit, andere von Affektlabilität.

Ein der Bulbärparalyse durchaus ähnliches Bild bietet die „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund" oder, wie der von Jolly geprägte Name lautet: Myasthenia gravis pseudoparalytica. Sie ist zum ersten Male von Erb beschrieben worden. Seine Fälle zeigen Ptose, Schwäche der Kau- und Schlingmuskulatur und der Zunge, des oberen Fazialis und der Nackenmuskulatur und mehr oder minder auch der Extremitäten. Auch die wesentlichen Erscheinungen der Ermüdung beim Auftreten der Lähmung, die Neigung zu Remissionen, die Intaktheit des Muskelvolumens, der elektrischen Reaktionen, der Sensibilität und das Auftreten von Anomalien wie Speichelfluß und Tachykardie hob Erb hervor. Deuten konnte er sie allerdings nicht, da er keinen anatomischen Befund erheben

konnte. Ebensolche Fälle ohne irgendwelchen histologischen Befund schildern Oppenheim und andere Verfasser wie sein Schüler Hoppe, ferner Remak und Goldflam. Einen für die Myasthenia gravis pseudoparalytica geradezu klassischen Fall mit fast vollständiger Symptomatologie der Erkrankung schildert Curschmann.

Die vorliegende Arbeit beschreibt den rein bulbären Typ der chronisch nuklearen progressiven Amyotrophien bei einem dreijährigen Mädchen. Mit ungefähr zwei Jahren begann die Erkrankung. Den Eltern des Kindes fiel es auf, daß die Sprache schlechter wurde, daß das Kind sich auffallend oft verschluckte und den Mund viel offen hielt, und daß der Gesichtsausdruck des Kindes sich änderte. In letzter Zeit ist das Schlucken fast ganz unmöglich, ebenso kann Patientin nicht mehr sprechen und bringt nur einzelne, leise, unartikulierte Töne heraus. Der Unterkiefer hängt, die Augen werden nicht mehr geschlossen. Das Kind weint nicht, ist aber oft sehr ungeduldig, da es sich nicht verständlich machen kann. Daraufhin erfolgt am 1. 12. 37 Einweisung ins Universitäts-Krankenhaus Hamburg-Eppendorf.

Der Untersuchungsbefund ergibt folgendes: Kleines, extrem mageres Mädchen (10,6 kg) von drei Jahren, mit blassem Gesicht und halonierten Augen, facies myopathica. Es hält den Kopf mühsam aufrecht, die Augenlider sind gesenkt, der Unterkiefer hängt. Das Kind macht nur spärliche Bewegungen, Hände und Füße sind kalt, der Turgor schlaff. Intern fällt eine starke Tachykardie auf. Wa. R. und M. T. R. neg. Im Urin sind vereinzelte Leuko und Epith. vorhanden. Eiweiß und Zucker neg. Die Blutsenkung ist normal. Die Reflexe sind alle sehr lebhaft und seitengleich, Bauchhautreflexe beiderseits positiv, rechts gleich links. Die Bewegung der Extremitäten ist in allen Gelenken frei. Der Tonus ist nicht pathologisch verändert. Fazialis und der motorische Teil des Trigeminus sind beiderseits völlig gelähmt. Parese der gesamten Sprach- und Schluckmuskulatur. Kopfbewegungen sind nach allen Seiten hin möglich, werden aber ohne jede Kraft ausgeführt. Die grobe Kraft ist auch in den Extremitäten herabgesetzt, aber wohl als Folge des schlechten Allgemeinzustandes aufzufassen. Die Pupillen sind etwas über mittelweit, reagieren gut auf Licht, die Konvergenz ist nicht zu prüfen. Augenbewegungen sind nach allen Richtungen hin möglich.

Verlauf: Am Einlieferungstage erleidet das Kind zwei generalisierte Krampfanfälle mit tonisch-klonischen Zuckungen. Während dieser Anfälle, die etwa je dreiviertel Stunde dauern, ist es bewußtlos, stark zyanotisch. Dabei kein Zungenbiß und kein Einnässen. Wie bereits erwähnt, kann Patientin während der ersten Tage des Krankenhausaufenthaltes überhaupt nicht schlucken, so daß sie nur durch Nährklistiere fortleben kann. Allmählich wird es ein wenig besser. Mit einem Teelöffel wird ihr Milch in den Mund gegeben, dann schiebt das Kind mit den Fingern die Unterlippe gegen die Oberlippe, zieht das Kinn an und macht angestrengt Schluckbewegungen. So gelingt es allmählich, ihm im Laufe des Tages 300 bis 400 ccm Milch einzuflößen, auch etwas Kartoffelbrei und eingeweichter Keks kann auf die geschilderte Art eingenommen werden. Dabei erhält es täglich Nährklistiere. Sein Schlaf ist trotz täglich steigender Mengen Acedicon sehr unruhig, die Atmung ist sehr oberflächlich,

der Puls stark beschleunigt mit mehrfach auftretenden Tachykardien von einer Pulsfrequenz bis zu 150 pro Minute. Der Zustand verschlechtert sich zusehend, es folgt weitere Gewichtsabnahme. Bei starkem Azetongeruch findet sich ein positives Azeton im Urin. Auch tagsüber ist das Kind ziemlich unruhig. Am 19. Tage nach der Aufnahme erfolgt der Exitus letalis.

Sektion: Neben einer Bronchitis wurden grobe Herdpneumonien gefunden, deren Befund die gleichfalls gefundene Erweiterung des rechten Herzens erklären. Makroskopisch war eine Zungenmuskelatrophie nicht zu erkennen, der mikroskopische Befund dagegen zeigte in der tiefen Muskulatur deutlich atrophische Fasern mit scheinbarer Sarkolemmkernwucherung, dicht neben geblähten Muskelfasern liegend. Die Zungenschleimhaut wies deutliche Zellinfiltrationen auf, jedoch keine Nekrosen.

Die Drüsen mit innerer Sekretion wiesen keinen pathologischen Befund auf, ebenso nicht die peripheren Nerven.

Die vom Gehirn angelegten Serienschnitte ergaben nichts Pathologisches. Anders der Hirnstamm. Es fanden sich charakteristische Veränderungen an folgenden Kernen: der motorische Trigeminus ist stark gelichtet und in seiner Gesamtheit fast ganz durch Gliawucherungen ersetzt, wohl erhalten dagegen sind die Augenmuskelkerne, die keinerlei Veränderungen aufweisen.

In Höhe des beginnenden Fazialiskernes fand sich ebenso eine beiderseitige starke Gliose, die das Kernareal völlig ersetzt hatte, wogegen in dieser Höhe Vestibulariskern und austretende Vestibulariswurzel gut erhalten waren.

Der Hypoglossuskern war nicht aufzufinden. An seiner Stelle waren in größter Ausdehnung der Hauptoliven keine Zellexemplare mehr aufzufinden. Jedoch waren hier im Gegensatz zu Trigeminus und Fazialis keine gliösen Wucherungen festzustellen.

Im Rückenmark fiel eine gewisse Verschmälerung des ventralen Anteils auf, ohne daß jedoch Untergangserscheinungen in den Markscheiden nachzuweisen waren. Die motorischen Vorderhörner waren wie die peripheren Nerven wohl erhalten.

In der Literatur werden nur einige wenige Fälle von infantiler chronischer progressiver Bulbärparalyse erwähnt.

In der Sitzung der medizinischen Sektion in Hamburg vom 25. 2 1876 wurde ein Knabe mit den „ausgesprochensten Symptomen der progressiven Bulbärparalyse" vorgestellt. Die ersten Erscheinungen traten von seiten des motorischen Trigeminus auf, dazu gesellt sich später eine kopiöse Salivation und dann treten Artikulation und Deglutitionserscheinungen auf, wobei sich zuerst eine Lähmung im rechtssteigen Fazialis bemerkbar macht. Dazu treten — und das läßt Zweifel an der Richtigkeit der Diagnose aufkommen — nach einiger Zeit Seitenstrangsymptome auf. Diese Pyramidenzeichen lassen sofort an die amyotrophische Lateralsklerose denken, die, wie ich eingangs erwähnte, mit Bulbärsymptomen beginnen, oder, was häufiger der Fall ist, enden können. Ebenso auffallend ist die Tatsache der Remission der Symptome am Morgen, die uns sofort an die Myasthenia gravis pseudoparalytica erinnert. Ein Sektionsbefund lag nicht vor.

Ein 1889 von Hoffmann auf der Heidelberger Naturforscherversamm-

lung vorgestellter elfjähriger Knabe zeigte typische Bulbärsymptome. Das Leiden beginnt mit Näseln und Salivation, nach vier bis fünf Wochen Schlingbeschwerden, Übertreten von Speisen in den Nasenrachenraum, häufiges Verschlucken. Dazu eine Schwäche der Lippenmuskulatur, während das Kauen an sich gut möglich ist. Sensibilitätsstörungen fehlen. Geringe Atrophie der mimischen Gesichtsmuskulatur mit einer Andeutung der Entartungsreaktion in den Lippenmuskeln. Das Gaumensegel links ist paralytisch, rechts funktionstüchtig. Die Zunge zeigt schon bei makroskopischer Betrachtung, — sie ist schmal und dünn — eine deutliche Atrophie und fibrilläre Zuckungen. Ein Ausstrecken der Zunge und willkürliche andere Bewegungen sind nur sehr schlecht auszuführen. Ihre Muskulatur ergibt gleichfalls die partielle Entartungsreaktion. Zu diesen klassischen Symptomen der progressiven Bulbärparalyse gesellen sich noch eine Parese und Atrophie der Sternocleidomastoidei und eine Schwäche der tiefen Halsmuskulatur. Ebenso eine deutliche, wenn auch geringe Atrophie des Schultergürtels und rechten Oberarms (rechter Oberarm 0,6 cm dünner als der linke). Außerdem hält Verfasser die Rumpf- und Oberschenkelmuskulatur für leicht atrophisch. Die Tatsache, daß die Sehnenreflexe der Arme abgeschwächt, die der unteren Extremitäten nicht gesteigert waren, daß ferner nirgend spastische Erscheinungen aufgetreten waren (wie sie für die amyotrophische Lateralsklerose gefordert werden müssen), läßt Verfasser die Erkrankung als „eine Bulbärparalyse mit Vorderhanddegeneration" deuten. Da auch hier kein Sektionsbefund vorlag, ist auch diese Deutung nur mit größter Vorsicht aufzunehmen, da ja doch zu Lebzeiten reine Bulbärsymptome ohne Pyramidenzeichen auftreten können und der mikroskopische Befund eine Degeneration der Vorder- und Seitenstränge aufweisen kann.

Bei dem von Remak zitierten Fall begann das Leiden nach einer schweren Influenza mit einer linksseitigen Fazialislähmung mit fibrillären Zuckungen, dann Lähmung des Fazialis beiderseits, Sprach- und Schluckbeschwerden und geringe Zungenatrophie, Pulsbeschleunigung und Dyspnoe und plötzlicher Exitus letalis bei relativ gutem Allgemeinbefinden.

Weiter berichtet Londe über zwei Fälle von familiärer Bulbärparalyse. Der ältere von zwei Brüdern erkrankt mit $7^1/_2$ Jahren zuerst mit Tränentreufeln. Dann fällt den Eltern die schwere Sprache auf, die Unmöglichkeit des Lidschlusses im Schlaf und die Veränderung im Gesichtsausdruck. Die Untersuchung ergibt vollständige Unbeweglichkeit des Gesichtes, die Augenlider schließen unvollständig, der Lidschlag ist auffallend selten. Links ist eine deutliche Ptose vorhanden. Lippe und Zunge sind paretisch, die Zunge ist atrophisch und weist fibrilläre Zuckungen auf. Ebenfalls sind solche am Kinn zu beobachten. Salivation. Fazialisfunktionen (Lachen, Pfeifen, Blasen) stark erschwert. Ebenso sind Artikulation und Deglutition erschwert. Auch hier sind, wie in dem von Hoffmann geschilderten Fall, die Kaumuskeln intakt. Die übrige Körpermuskulatur ist nicht atrophisch. Bei einem jüngeren Bruder (fünf Jahre alt) ist die Erkrankung im Entstehen begriffen. Hier fällt ebenfalls der seltene Lidschlag auf, die Augen können nicht rasch geöffnet werden, Sprache und Schlucken sind noch intakt, Lippen und Zunge bereits ein wenig ergriffen.

Der von Fazio geschilderte Fall war mir nur in einer Zusammenfassung von Zappert zugängig. Hier zeigt ein $4^1/_2$jähriges Kind klassische Symptome der Bulbärparalyse. Vollständige Fazialislähmung des unteren und nahezu vollständige des oberen Astes, Schluck- und Sprachstörung und infolge Stimmbandlähmung Atembeschwerden. Dazu eine geringe Beweglichkeit der Zunge, die mimische Gesichtsmuskulatur ergibt die totale Entartungsreaktion. Auch hier habe ich über einen Sektionsbefund nichts gefunden.

Der von Trömner demonstrierte Fall der infantilen progressiven Bulbärparalyse ist ein 13jähriger Knabe aus nervengesunder Familie. Mit ungefähr zehn Jahren fiel den Eltern das häufige Verschlucken, eine allmählich immer größer werdende Sprachtsörung und ein starres, maskenhaftes Gesicht an dem Kinde auf. Der Befund ergibt fast völlige Lähmung des Frontalis und Corrugat. supercil., Parese des Orbicularis oculi (Lagophthalmus und kraftloses Zukneifen), Paresen im ganzen unteren Fazialisgebiet, deutliche Atrophie der Zunge, die spitz und dünn ist. Ebenso deutliche fibrilläre Zuckungen an der Zunge und in den Lippen. In gleicher Weise ist der weiche Gaumen und Uvula atrophisch, unvollkommener Glottisschluß, Anhusten rauh und unscharf, hohe Töne unmöglich. Elektrisch besteht eine geringe Abschwächung der faradischen Erregbarkeit. Die Sprache ist dysartrisch, besonders in den Gaumenlauten (G klingt wie D, ja wie da). Sensibilität ist normal. Abschwächung des Konjunktivalreflexes und Erloschensein des Masseter- und Gaumenreflexes lassen auf eine motorische Affektion des motorischen Trigeminus schließen. Die übrige Muskulatur ist nirgends atrophisch. Ob eine Sektion vorgenommen wurde, ist nicht bekannt.

Bei den beiden von Bogaert geschilderten Fällen entwickelt sich im ersten Fall die Erkrankung sehr akut im Alter von 14 Jahren unter Fiebererscheinungen. Innerhalb kurzer Zeit wurden auch die Extremitäten ergriffen, dazu kommen nach acht Monaten Bulbärsymptome. Die mikroskopische Untersuchnug ergab neben Strangdegeneration und Ganglienzelläsion weitverbreitete lymphozytäre Infiltration, so daß auch dieser Fall nicht zu den rein progressiven Bulbärparalysen gerechnet werden kann, zumal auch Verfasser Beziehungen zur subakut verlaufenden Form der Poliomyelitis hervorhebt. Sein zweiter Fall ist klinisch eine reine Bulbärparalyse, die nach einem Scharlach bei dem sieben Jahre alten Kind mit Sprachstörungen beginnt und bei dem sich schließlich eine Lähmung aller motorischen Hirnnerven ohne Beteiligung der Extremitäten ausbildet. Zu einer Sektion ist es in diesem Falle nicht gekommen.

Zusammenfassend wäre zu sagen, daß an dem Vorkommen des Krankheitsbildes der infantilen progressiven chronischen Bulbärparalyse nicht zu zweifeln ist. Wenn man von den fraglichen Fällen Bergers und Hoffmanns und dem einen von Bogaert beschriebenen Fall absieht, geben doch die von Remak, Londe, Facio, Trömner und Bogaert beschriebenen Fälle einen eindeutigen Beweis. Einen Fall aber, wie der in der vorliegenden Arbeit beschriebene, der klinisch wie pathologisch-anatomisch nicht nur die zentrale Nukleardegeneration, sondern auch die Intaktheit der peripheren Nerven und die Atrophie der Muskulatur bestätigt, habe ich in der Literatur nicht gefunden.

Am Schluß meiner Arbeit sei es mir gestattet, Herrn Prof. Dr. Pette für die Überlassung des Themas und seine wertvolle Hilfe und Beratung meinen herzlichen Dank auszusprechen.

LITERATURANGABEN

Berger: Berliner klinische Wochenschrift 1876, S. 234. Zwölfjähriger Knabe mit den ausgesprochenen Symptomen der Bulbärparalyse.

Bogaert: Ref. aus: Zentralblatt für Neurologie, 1925.

Fazio: Ergebnis der inneren Medizin 5, S. 305 ff. Zusammenfassung von Zappert: Über infantilen Kernschwund.

Hoffmann: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1891, S. 169.

Londe: Ref. aus Zentralblatt für Neurologie, 1895.

Remak: Ergebnisse der inneren Medizin 5, S. 305 ff. Zusammenfassung von Zappert: Über infantilen Kernschwund.

Trömner: Neurologisches Zentralblatt 1905, S. 729. Infantile progressive Bulbärparalyse.

Zappert: Ergebnisse der inneren Medizin 5, S. 305 ff. Über infantilen Kernschwund.

— Handbuch der Neurologie. Bd. 16.

LEBENSLAUF

Am 19. Oktober 1911 wurde ich in Hindenburg, O/S., als Sohn des Kohlenmessers Franz Glowa geboren. Ich besuchte die Volksschule und anschließend das Humanistische Gymnasium in Hindenburg. Nach bestandenem Abitur im März 1933 konnte ich erst im November 1934 das med. Studium an der Universität in Breslau beginnen. Die klinischen Semester studierte ich in Hamburg, wo ich auch im Herbst dieses Jahres die med. Staatsprüfung ablegen werde.

Konrad Glowa.